

Primer Antifosfolipid Sendromuna Bağlı Bilateral Yaygın Korio-retinal Vazooklüzyonlu Bir Vaka

A Case Report of Bilateral Diffuse Choroido-retinal Vasooclusion due to Primary Antiphospholipid Syndrome

Cengaver TAMER¹, Hüseyin ÖKSÜZ¹, Berna DOĞAN², Ferit AKGÜL³, Sinem KARAZİNCİR⁴

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Primer antifosfolipid sendromuna bağlı olarak bilateral yaygın korio-retinal vazooklüzif tutulum gözlenen vakanın sunumu.

Yaklaşık 3 yıl önce ani olarak başlayan az görme şikayeti ile kliniğimize sevk edilen hastaya tam bir oftalmik muayene ek olarak, flöresein fundus anjiyografi, tam biyokimya tetkiki, immünolojik, romatolojik kan testleri ve renkli doppler incelemesi yapıldı.

Primer antifosfolipid sendromu trombotik olaylara neden olarak oküler arteriyel ve venöz yapıları tutabilen bir hastalıktır.

Anahtar Kelimeler: Antifosfolipid sendromu, Koroido-retinal vazooklüzyon.

ABSTRACT

The aim was to present a case of primary antiphospholipid syndrome with bilateral diffuse choroido-retinal vascular involvement.

A patient with abrupt onset of low vision occurred 3 years ago has been referred to our clinic for further investigation. A complete ophthalmic and fundoscopic examination together with biochemical, immunological, rheumatological blood tests and color doppler investigations were performed.

The best corrected visual acuities of the 41 years old age woman were 0.05 on the right and counting fingers from 3 meters on the left eye. On her fundoscopic and fluorescein fundus angiographic examinations; Findings of leakage from optic disc, diffuse choroido-retinal vasooclusive findings and increased foveal avascular zone diameter were observed on both of her eyes which were more prominent on her left eye. The significantly reduced visual acuities were thought to be due to that diffuse vasooclusion. Her blood tests revealed increased erythrocyte sedimentation rate, increased level of C reactive protein, thrombocytopenia, increased anticardiolipin antibody level, and increased anti protein C antigen level. The rest of the immunological tests were within normal levels. The patient was diagnosed as primary antiphospholipid syndrome due to those findings and was administered anticoagulation treatment according to the recommendations of the cardiology clinic.

Primary antiphospholipid syndrome is a disease that may cause thrombotic events with arterial and venular involvement.

Key Words: Antiphospholipid syndrome, Choroido-retinal vasooclusion.

Ret-Vit 2007;15:149-151

Geliş Tarihi : 06/11/2006

Kabul Tarihi : 05/01/2007

Received : November 06, 2006

Accepted: January 05, 2007

- 1- Mustafa Kemal Ü. Tıp Fak. Göz Hastalıkları A.D., Hatay, Yard. Doç. Dr.
- 2- Körfez Devlet Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği, İskenderun, Uzm. Dr.
- 3- Mustafa Kemal Ü. Tıp Fak. Kardiyoloji A.D., Hatay, Yard. Doç. Dr.
- 4- Mustafa Kemal Ü. Tıp Fak. Radyoloji A.D., Hatay, Yard. Doç. Dr.

- 1- M.D. Assistant Professor, Mustafa Kemal University Medical Faculty Department of Ophthalmology Hatay/TURKEY
TAMER C., cengavertamer@yahoo.ca
OKSUZ H., huseyinoksuz1@yahoo.com
- 2- Körfez State Hospital Eye Clinic İskenderun/TURKEY
DOĞAN B.,
- 3- M.D. Assistant Professor, Mustafa Kemal University Medical Faculty Department of Cardiology Hatay/TURKEY
AKGÜL F.,
- 4- M.D. Assistant Professor, Mustafa Kemal University Medical Faculty Department of Radiology Hatay/TURKEY
KARAZİNCİR S.,

Correspondence: M.D. Assistant Professor, Cengaver TAMER
Mustafa Kemal University Medical Faculty Department of Ophthalmology Hatay/TURKEY

GİRİŞ

Antifosfolipid sendromu orta veya ileri düzeyde antifosfolipid antikorların üretimi sonrası ortaya çıkan trombotik olayların oluşturduğu klinik tablonun genel adıdır. Beraberinde otoimmün trombositopeni görülebilir. Genellikle alta yatan sistemik lupus eritematozis gibi bir otoimmün hastalıkla birlikte olsa dahi tanımlanabilen başka hiçbir otoimmün bozukluk olmayabilir ve bu durumda olgu primer antifosfolipid sendromu olarak adlandırılır.^{1,2} Primer antifosfolipid sendromuna bağlı tek taraflı retinal tutulum sık bildirilmiş ise de, bilateral koroidal vazooklüzyon bu zamana kadar az sayıda vakada bildirilmiştir.³ Biz de burada 41 yaşında bilateral yaygın retinal ve koroidal vazooklüzyon bulguları gösteren primer antifosfolipid sendromu olan bir bayan hastanın bulgularını sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

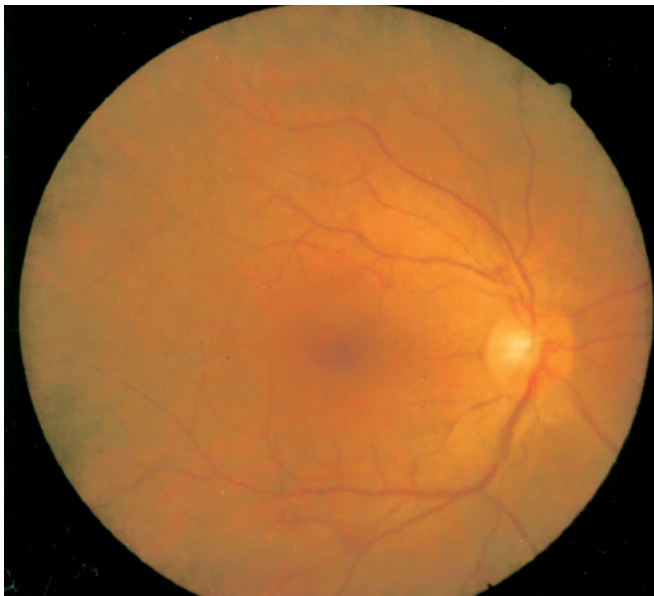
Yaklaşık 3 yıl önce ani olarak başlayan az görme şikayeti ile kliniğimize sevk edilen hastaya tam bir oftalmik muayeneye ek olarak, flöresein fundus anjiyografi, tam biyokimya tetkiki, immünolojik ve romatolojik tetkikler yapıldı.

Kırk-bir yaşındaki bayan hastanın görme düzeyleri sağ gözde 0.05, sol gözde 3 metreden parmak sayar düzeyinde idi. Fundus muayenesinde ve flöresein anjiyografisinde solda daha belirgin olmak üzere her iki gözde optik diskten sızıntı, gecikmiş koroidal ve arteriovenöz dolma, geç safhalarda belirgin koroidal hipoperfüzyon, kapiller non-perfüzyon alanları, foveal avasküler sahada belirgin genişleme ile birlikte periferik retinal damarlar da sızıntı ve okluzif bulgular izlendi (Resim 1-4). Görme düzeylerindeki belirgin düşüklük yaygın korio-retinal vazooklüzyon sonucu maküler ve optik disk tutulumuna

bağlandı. Vazooklüzyon nedenleri araştırıldı. Eritrosit sedimentasyon hızında, C-reaktif protein ve antikardiolipin antikor IgG seviyesinde artış (>170 γ -fosfolipid), trombositopeni (trombosit sayısı 49 000/ μ L) ve anti protein C antikor seviye yüksekliği tespit edildi. Hastanın karotis ve oftalmik renkli Doppler incelemelerinde hiçbir patolojik bulgu izlenmedi. Diğer hiçbir immünolojik test pozitifliği saptanmadı. Hastaya bu bulguların ışığında primer antifosfolipid sendromu tanısı konuldu ve kardiyoloji kliniğinin önerdiği şekilde düşük moleküler ağırlıklı heparin (Clexane 6000 IU, subkütan, günde iki kez) verildi. Aynı anda warfarin başlandı. International Normalized Ratio (INR) 2.5 düzeyine çıkınca düşük ağırlıklı heparin kesildi. İdame warfarin ile sağlanıp, INR düzeyi 2.5-3 olacak şekilde doz ayarlandı. Halen kontrolde tutulan hastanın görme düzeylerinde değişim gözlenmedi ancak ek bir oküler veya sistemik vasküler tıkanıklık bulgusu da oluşmadı.

TARTIŞMA

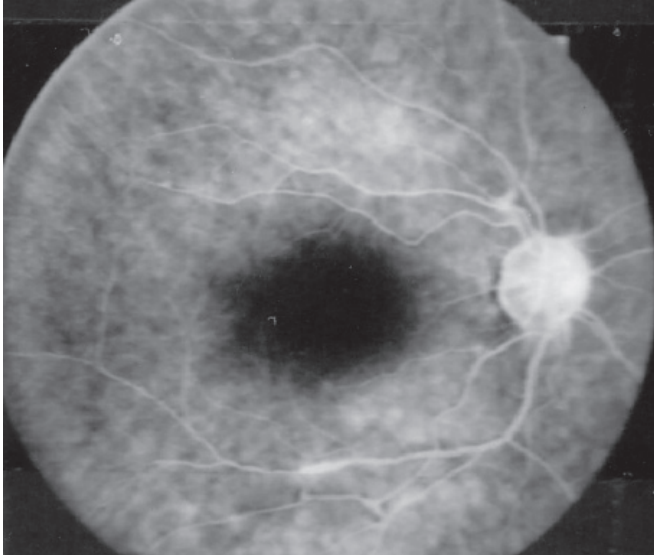
Koagülasyon-antikoagülasyon mekanizması oldukça karmaşık ve iç içe geçmiş bir çok zincirleme reaksiyon sonucu gerçekleşir. Bu basamaklardan her hangi birinde oluşabilecek bozulma beklenmeyen koagülasyon veya antikoagülasyon sonuçları doğurabilir. Primer antifosfolipid sendromlu vakalarda oküler tutulum, venöz veya arteriyal veya her ikisinin tutulumu şeklinde gözlenebilir. Bizim hastamızda ise bilateral koroidal ve retinal vasküler tutulum gözlenmiştir. Primer antifosfolipid sendromuna bağlı koriokapillaris tutulumu oldukça nadirdir ve daha önce çok az sayıda vakada bildirilmiştir.³ Klinik bulgular genellikle fundusa yerleşir ve ön segment tutulumu genellikle gözlenmez veya çok hafif düzeydedir.⁴ Sıklıkla görülen fundus bulguları; venöz kıvrımlanma ar-



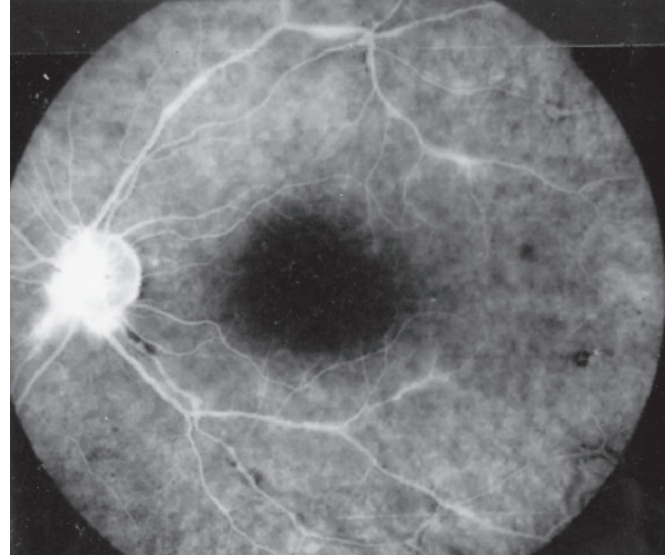
Resim 1: Sağ gözde fundus fotoğrafında: İnferiyorda daha belirgin olmak üzere dal ven ve arterde vazooklüzyon bulguları, vende dilatasyon tortusite artışı ve arterde yer yer incelleme ve tıkanıklıklar gözlenmektedir.



Resim 2: Sol göz fundus fotoğrafında: İnferiyorda daha belirgin olmak üzere dal ven ve arterde vazooklüzyon bulguları, vende dilatasyon tortusite artışı ve arterde yer yer incelleme, preretinal hemorajiler ve eksudasyonlar izlenmektedir.



Resim 3: Sağ flöresein anjiyografide: Geç dönemde optik diskten sızıntı, foveal avasküler zonda belirgin genişleme, yaygın korio-retinal vazooklüzyon, kapiller tıkanıklık ve yer yer vasküler sızıntı odakları izlenmektedir.



Resim 4: Sol flöresein anjiyografide: Geç dönemde optik diskten sızıntı, foveal avasküler zonda belirgin genişleme, yaygın korio-retinal vazooklüzyon, kapiller tıkanıklık ve yer yer vasküler sızıntı odakları izlenmektedir.

tışı, mikro anevrizmalar, vitreus veya preretinal hemorajiler, anterior iskemik optik nöropati, retinal ve koroidal vasküler oklüzyonlar şeklindedir.⁵ Vasküler endotelial hücreler ve trombosit membranları ile lokal prostasiklinler, antitrombin III ve protein C gibi pıhtılaşma faktörlerinde bulunan negatif iyon yüklü fosfolipidler ile reaksiyona giren heterojen yapıdaki lupus antikoagülanları (LA) ve antikardiolipin antikörler (ACA) gibi antifosfolipid antikörler, tromboembolik olaylara yol açabilirler.⁴ Antifosfolipid antikör pozitifliği gösteren vakalardan %0.5 ile %8 arasında değişen oranlardaki hastalarda retinal vasküler yapıların etkilendiği rapor edilmiştir.^{4,6} Retinal ve koroidal tutulum oluşan olgulardaki flöresein fundus anjiyografilerinde gözlemlenebilen değişiklikler; pigment epitelde pencere defekti, arteriolar veya venüler dolmada gecikme, kapiller hipoperfüzyon sahaları, flöresans sızıntısı ve neovaskülarizasyon bulguları olarak sıralanabilir.³ Hastada vazooklüzif bulguların varlığı tespit edildiğinde, çoğu zamanda 6 aydan az olmayacak sürelerde heparin ve sonrasında oral warfarin tedavisi uygulanmalıdır. Hastaların bir kısmı antikoagülan tedavi altında dahi tromboemboli geliştirebileceği unutulmamalıdır.⁶ Böyle bir tablonun varlığında antikoagülasyon tedavisi hastanın tüm yaşamı boyunca devam ettirilebilir. Antitrombosit ilaçların kullanımının yararları tartışmalıdır. Eğer kullanılabilecekse bile kanama riski akılda tutulmalıdır. Yapılan bir çalışmada retinal vazooklüzyonlu hastaların sadece %5'inde etiyolojik faktör olarak antifosfolipid antikörler gösterilmiştir.⁵

Yaygın korio-retinal vazooklüzyon varlığında primer antifosfolipid sendromu ihtimali özellikle ek bir sistemik, metabolik, vasküler veya immünolojik hastalığın olmadığı durumlarda akılda bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Asherson RA.: A 'primary' antiphospholipid syndrome. J. Rheumatol. 1988;15:1742-1746.
2. Mackworth-Young CG, David J, Loizou S, et al.: Primary antiphospholipid syndrome: features of patients with raised anticardiolipin antibodies and no other disorder. Br. J. Rheumatol. 1987;26:19.
3. Castanon C, Amigo MC, Banales JL, et al.: Ocular vaso-occlusive disease in primary antiphospholipid syndrome. Ophthalmology. 1995;102:256-262.
4. Asherson RA, Merry P, Acheson JF, et al.: Antiphospholipid antibodies: a risk factor for occlusive vascular disease in and 'primary' antiphospholipid syndrome. Ann. Rheum. Dis. 1989;48:358-361.
5. Bernard AG, Bayani N, Chretien P, et al.: Antiphospholipid antibodies in retinal vascular occlusions: a prospective study of 75 patients. Arch. Ophthalmol. 1994;112:790-795.
6. Kleiner RC, Najarian LV, Chatten S, et al.: Vaso-occlusive retinopathy associated with antiphospholipid antibodies (lupus anticoagulant retinopathy). Ophthalmology. 1996;96:896-904.